



TITLE:

# 検診時に偶然発見された成人片側性多嚢胞性異形成腎(Unilateral multicystic dysplastic kidney)の1例

AUTHOR(S):

仲野, 正博; 多田, 晃司; 高橋, 義人; 石原, 哲; 出口, 隆;  
栗山, 学; 坂, 義人; 河田, 幸道; 下川, 邦泰

---

CITATION:

仲野, 正博 ...[et al]. 検診時に偶然発見された成人片側性多嚢胞性異形成腎(Unilateral multicystic dysplastic kidney)の1例. 泌尿器科紀要 1996, 42(5): 373-376

ISSUE DATE:

1996-05

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115728>

RIGHT:

## 検診時に偶然発見された成人片側性多嚢胞性異形成腎 (Unilateral multicystic dysplastic kidney) の1例

岐阜大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 河田幸道教授)

仲野 正博, 多田 晃司, 高橋 義人,  
石原 哲, 出口 隆, 栗山 学,  
坂 義人, 河田 幸道

岐阜大学医学部臨床検査医学教室 (主任: 野間昭夫教授)

下 川 邦 泰

### UNILATERAL MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY IN AN ADULT: REPORT OF A CASE

Masahiro NAKANO, Kouji TADA, Yoshito TAKAHASHI,  
Satoshi ISHIHARA, Takashi DEGUCHI, Manabu KURIYAMA,  
Yoshihito BAN and Yukimichi KAWADA

*From the Department of Urology, Gifu University School of Medicine*

Kuniyasu SHIMOKAWA

*From the Department of Laboratory Medicine, Gifu University School of Medicine*

A case of unilateral multicystic dysplastic kidney in a 52-year-old woman is reported. Two abnormal round-like calcifications in left upper quadrant abdomen were found on upper gastrointestinal roentgenography for health screening. The computerized tomographic (CT) scan revealed a very small left kidney which was not enhanced and the ring and diffuse calcifications in it. It was not visualized by drip infusion pyelography. Left nephrectomy was performed. The kidney, which was very small, had two cysts the walls of which were calcified. The left ureter and renal vessels were absent. Histological appearance shows typical multicystic dysplastic kidney (MCDK). Literature is reviewed. However, the therapy for MCDK is still controversial.

(Acta Urol. Jpn. 42 : 373-376, 1996)

**Key words:** Unilateral multicystic dysplastic kidney, Adult

### 緒 言

片側性多嚢胞性異形成腎 (unilateral multicystic dysplastic kidney) はおもに先天性異常として新生児または乳幼児期に腹部腫瘍として発見され, その報告例も多い。しかし, 本邦での成人例の報告は少ない。今回われわれは検診で偶然発見された成人例を経験したので報告する。

### 症 例

患者: 52歳, 女性  
主訴: 左上腹部異常石灰化  
家族歴: 特記すべきことなし  
既往歴: 20歳時虫垂炎にて虫垂切除術施行。34歳時両側網膜乳頭血管炎にて治療。  
現病歴: 1994年6月の検診時に施行した上部消化管造影で偶然, 左上腹部に円形異常石灰化像を指摘さ

れ, 近医を受診した。腹部 CT 検査にて左腎に2個の輪状石灰化像と散在性石灰化像が認められたため, 1994年8月2日当科を紹介され, 受診となった。同年9月26日精査目的にて当科入院となった。

入院時現症: 身長156 cm, 体重48 kg, 血圧110/74 mmHg, 脈拍66/min (整)。胸部聴診所見, 腹部所見等, 理学的に異常を認めなかった。表在リンパ節は触知しなかった。

入院時検査成績: 末梢血球数, 血液生化学的検査で異常は認めなかった。腎機能は24時間クレアチンクリアランスで 63.4 ml/min とやや低下していた。IAP は 300  $\mu$ g/ml,  $\alpha$ 1-AT は 185.1 mg/dl で, ともに正常であった。ツベルクリン反応は 10 $\times$ 6 mm と陽性であった。尿所見では異常なく, 尿のチールニールセン染色は陰性であった。

画像所見: 1994年6月の上部消化管造影時のX線写真では胃小弯背側に直径約3 cm と 2 cm の円形石

灰化像を認めた。排泄性腎盂造影 (DIP) では左腎は描出されず、左上腹部に2個の円形石灰化像を認め、右腎の代償性肥大を認めた (Fig. 1)。腹部超音波検査では非常に小さい左腎と、そこに2個の輪状石灰化像を認めたが、正常と思われる腎盂や腎実質の所見はなかった。CT では左腎は非常に小さく、嚢胞壁が石灰化したと思える、壁の一部に不整のある2個の輪状石灰化像と、実質と思われる部分の散在性の石灰化像を認めた (Fig. 2)。造影 CT で左腎は造影効果を認めなかった。嚢胞内の CT 値は 25.4 HU で、水より高値で実質と思われる部分の CT 値より低値であった。また CT 上明らかなリンパ節の腫脹は認めなかった。

膀胱鏡所見：粘膜に異常は認めず、膀胱三角部も正常であったが、左尿管口は認めず、痕跡らしきものを認めた。右尿管口は正常であった。

治療経過：以上の所見より、無機能で嚢胞を合併した發育不全腎、萎縮腎、腎結核、または多嚢胞性異形成腎と診断した。しかし、完全には悪性疾患を否定し切れず、また、患者本人が、長期にわたると予想される外来経過観察よりも摘除による確定診断を希望したため、1994年10月3日腰部斜切開にて左腎摘除術を施行した。左腎は非常に小さく、尿管は確認できなかった。腎門部には幅5mm程度の血管と思われる索状物を認めたが触診上搏動はなかった。これを結紮し、摘除した。ほとんど出血もなく、摘除は容易であった。

摘除標本：重量は25gであった。大きさは7×5×

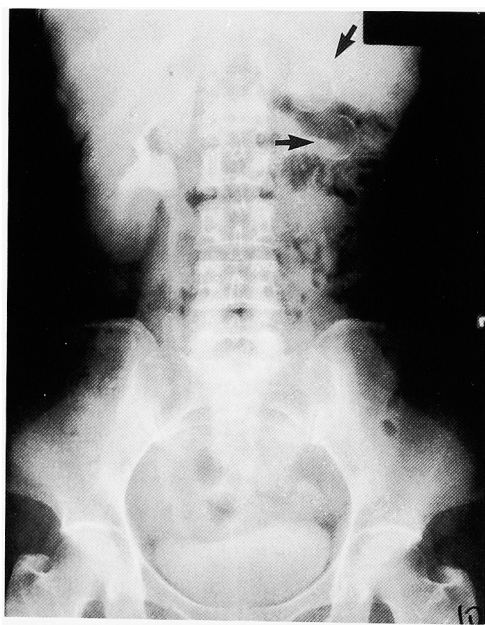


Fig. 1. Drip infusion pyelography. A drip infusion pyelography reveals the enlarged right kidney. The left kidney was not visualized. However, two round calcifications were noticed in the left upper quadrant abdomen (arrows).

3 cm と小さく、直径3 cmと2.5 cmの壁が不均一にわたって石灰化した2個の嚢胞を認めた。嚢胞どうしの交通性はなかった。嚢胞内には合計8 mlの光沢を持った結晶様物質を含む黄色で粘調な液体が存在していた。明らかな尿管や腎血管を認めず、腎盂も認めなかった。腎実質と思われる部分はかなり非薄化し、腫瘍を思わせる部分は認めなかった (Fig. 3)。

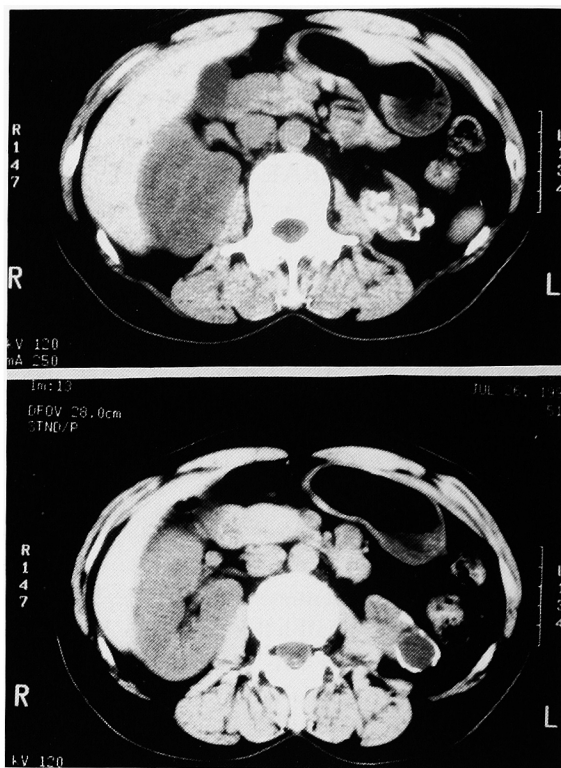


Fig. 2. Abdominal CT scan. The CT scan reveals the ring and diffuse calcifications in a very small left kidney.

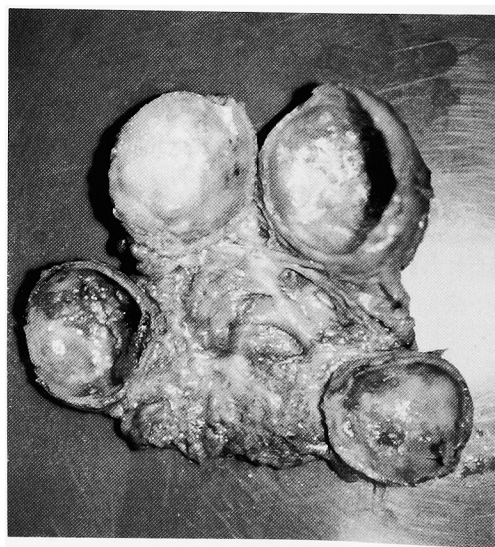


Fig. 3. Macroscopic appearance of the left resected kidney on cross section. The walls of two cysts are calcified. There are no renal vessels or ureter.



Fig. 4. Microscopic appearance of the left resected kidney. Microscopic appearance reveals primitive ducts and connective tissue. There are no glomerulus, pelvic tissue or malignant lesions.

病理組織検査: 嚢胞壁には全周にわたる石灰化を認めた。腎実質には原始集合管組織 (primitive duct) を認めたが、糸球体組織は認めなかった。また、線維性結合組織と平滑筋線維を認めたが腎盂組織は認めず、結核や悪性を示す所見も認めなかった (Fig. 4)。また、嚢胞貯留液の細胞診は class I で、粘液と血液のみを認めた。貯留液のチール・ニールセン染色は陰性で、一般細菌培養も陰性であった。以上の所見より、片側性多嚢胞性異形成腎と診断した。

術後経過: 術後経過は順調で、1994年10月15日退院となった。

## 考 察

片側性多嚢胞性異形成腎はおもに先天性異常として新生児または乳幼児期に腹部腫瘤として発見され、本邦での報告例も奥村ら<sup>1)</sup>や、有賀ら<sup>2)</sup>の多数例を集計した報告をはじめ、現在までに約200例の報告がみられる。しかし、本邦での成人例の報告は、われわれが検索しえたかぎりでは本症例も含め、22例 (男性9例、女性13例) であった。成人例の臨床症状は、小児例のほとんどが腹部腫瘤であるのに対し、尿路感染症 (6例) や疼痛 (5例) が多く、他の検査中に偶然発見されることもある (3例)。

多嚢胞性異形成腎は胎生期の発生異常で、尿管芽の欠陥による造後腎組織の發育異常<sup>4)</sup>や、尿管閉塞による発生異常などの説<sup>5,6)</sup>があるが、原因の詳細は不明である。その典型的な形態は“bunch of grapes”と形容される<sup>7,8)</sup>。また、両側性、片側性、分節性の場合があり、大きさもさまざまである。発生率は出生児4,300人に1例との報告がみられる<sup>9)</sup>。対側腎には腎盂尿管移行部狭窄症や膀胱尿管逆流症等の奇形の合併率が高いことも指摘されているが<sup>2,10,11)</sup>、多嚢胞性異形成腎は対側腎機能が正常の場合、生命の危険は少なく、無症状であれば、そのまま成人に達することが多

い<sup>9)</sup>。本邦での成人例の報告が少ないのも、無症状で経過している例が多いためと思われる。成人例では腹部単純X線写真上、輪状石灰化像を示すことが特徴的<sup>10)</sup>で、その出現頻度は27%との報告がみられる<sup>12)</sup>。排泄性腎盂造影 (IVP) では病側の描出はほとんどみられず、<sup>99m</sup>Tc-DMSA 腎シンチグラフィーでも集積はほとんどみられないが<sup>10)</sup>、なかには IVP で造影剤の排泄を認め、腎シンチグラフィーで集積を認めるものもあり、水腎症と鑑別が困難なこともある<sup>13)</sup>。組織学的には primitive duct の存在が特徴的で、腎盂組織や糸球体組織はみられない事が多く、存在しても未熟なものがほとんどである<sup>8)</sup>。尿管は閉塞しているか欠損していることが多く、血管は低形成か欠損している<sup>8,10)</sup>。

文献的には、多嚢胞性異形成腎における悪性腫瘍の発生例は、Rackley らが集計した8例<sup>15)</sup>のほか、1例<sup>14)</sup>が報告され、合計9例であった。その組織はWilms 腫瘍2例、腎細胞癌6例、mesothelioma 1例であり、このうち成人例は、腎細胞癌5例、mesothelioma 1例の合計6例 (女性4例、男性2例) であった。9例中5例が早期に遠隔転移をきたしており、中には転移症状を主訴とした進行癌の状態で発見されたにもかかわらず、画像診断上、患側腎に癌を示唆する所見がなかったとの報告もある<sup>16,17)</sup>。発生率は低いことが予想されるが、悪性腫瘍発生の可能性と、早期診断の困難も予想されるため、悪性疾患の否定できない場合は腎摘除術を考慮するか、厳重な経過観察を行う必要があると思われる。

一方、文献的には片側性多嚢胞性異形成腎に高血圧症を合併した症例に腎摘除術を行い、血圧の改善をみたとの報告や<sup>1)</sup>、腹痛、尿路感染症等の症状を有する症例に対する腎摘除術は、有効との報告もみられるが<sup>3)</sup>、これらは因果関係が不明な点も多く、腎摘除は慎重に決定すべきである<sup>9)</sup>。片側性多嚢胞性異形成腎に対する治療としての腎摘除術は、巨大な腹部腫瘤を呈し、腹部腫瘤の増大傾向や圧迫症状がみられる場合や、悪性腫瘍が発生した場合以外は議論の余地が多く、文献的には全例に腎摘除術を施行することには否定的な意見が多い<sup>9,18,19)</sup>。

片側性多嚢胞性異形成腎の多数例の経過観察の報告は、小児例では東田らの14例<sup>19)</sup>や、米国小児科学会による260例の5歳までの報告<sup>18)</sup>などがみられるが、成人例の長期経過は不明な点が多い。また、初診時から10年後に腎癌が発生した成人例の報告もあり<sup>15)</sup>、現時点では経過観察とした場合、長期間にわたって行うことが必要であると思われる。

今後、成人片側性多嚢胞性異形成腎に対する腎摘除術の適応や、経過観察に必要な期間などについて、さらに検討する必要があると思われる。

## 結 語

検診で偶然発見された, 成人片側性多嚢胞性異形成腎の1例を報告した。治療方法には, まだ議論の余地が多いと思われた。

## 文 献

- 1) 奥村 哲, 杉澤 裕, 平澤精一, ほか: 先天性偏側性多嚢腎の1例. 泌尿紀要 **30**: 375-386, 1984
- 2) 有賀浩子, 石曾根新八, 北原修一郎, ほか: 腎高血圧を伴った congenital multicystic dysplastic kidney の1例. 日臨外医会誌 **52**: 160-164, 1991
- 3) Ambrose SA, Gould AR, Trulock TS, et al.: Unilateral multicystic renal disease in adults. J Urol **123**: 366-369, 1981
- 4) Vellios F and Garrett RA: Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. A clinical and anatomic study of seven cases. J Clin Pathol **35**: 244-254, 1962
- 5) Fink AJ, Garlick WB and Stein A: Congenital cystic hydrocalicosis (unilateral multi-cystic disease). J Urol **78**: 249-255, 1963
- 6) Hirdebrandt: Weiterer beitrage zur pathologischen anatomie der nierengeschwulste. Arch f Kin Chir **48**: 343-371, 1894
- 7) Kenneth IG: Renal dysplasia and cystic disease of the kidney. In: Campbell's Urology. Edited by Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, et al. 6th ed., pp. 1465-1469, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1992
- 8) Weiss MA and Mills SE: Developmental cystic disease. In: Genitourinary tract pathology. Edited by Weiss MA and Mills SE, pp. 2.1-2.5, Gower Med. Publishing, New York, 1993
- 9) Gordon AC, Thomas DFM, Arthur RJ, et al.: Multicystic dysplastic kidney: Is nephrectomy still appropriate? J Urol **140**: 1231-1234, 1988
- 10) Davis SH and Charles JD: Multicystic dysplastic kidney. In: Clinical Urography. Edited by Pollack HM. pp. 1151-1166, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1990
- 11) Atiyeh B, Hussman D and Baum M: Contralateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. J Ped **121**: 65-67, 1992
- 12) Craig RDP: Unilateral multicystic disease of the kidney. Br J Urol **34**: 19-22, 1962
- 13) Carey PO and Howard SS: Multicystic dysplastic kidneys and diagnostic confusion on renal scan. J Urol **139**: 83-84, 1988
- 14) 加藤 温, 柄沢英一, 石田仁男, ほか: Renal dysplasia に発生した輪状石灰化を伴った腎腫瘍の1例. 日泌尿会誌 **79**: 2066, 1988
- 15) Rackley RR, Angermeier KW, Levin H, et al.: Renal cell carcinoma arising in a regressed multicystic dysplastic kidney. J Urol **152**: 1543-1545, 1994
- 16) Barret D and Wineland RE: Renal cell carcinoma in multicystic dysplastic kidney. Urology **15**: 152-154, 1980
- 17) Shirai M, Kitagawa T, Nakata H, et al.: Renal cell carcinoma originating from dysplastic kidney. Acta Pathol Jpn **36**: 1263-1269, 1986
- 18) Wacksman J and Phipps L: Report of the multicystic kidney registry: Preliminary findings. J Urol **150**: 1870-1872, 1993
- 19) 東田 章, 細川尚三, 島田憲次: 周産期に発見される多嚢胞腎の治療方針. 日泌尿会誌 **83**: 1628-1632, 1992

(Received on September 19, 1995)  
(Accepted on January 22, 1996)